



Revista Portuguesa
de

irurgia

II Série • N.º 22 • Setembro 2012

ISSN 1646-6918

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

Tumor Pseudopapilar do Pâncreas: relato de um caso

Pseudopapillary Tumor of Pancreas: a case report

*Diana Teixeira Ferreira da Silva, D.T.¹, Ricardo Manuel Lopes Moreira, R.M.²,
Jorge Manuel Magalhães, J.M.³, Manuel Teixeira Ferreira, M.F.⁴,
José Carlos Machado Alpoim e Meneses, C.A.⁵*

¹Interna Complementar Cirurgia Geral, ²Assistente Hospitalar Cirurgia Geral, ³Assistente Hospitalar Cirurgia Geral,
⁴Assistente Hospitalar Cirurgia Geral, ⁵Assistente Graduado Cirurgia Geral

Serviço de Cirurgia Geral Centro Hospitalar Alto Ave – Unidade Guimarães EPE

RESUMO

Introdução: Os tumores sólidos pseudopapilares do pâncreas (SPT) são uma entidade rara, representando cerca 1-2% de todos os tumores primários de pâncreas. Afecta mulheres, na 2ª ou 3ª década. Esses tumores apresentam baixo potencial maligno e seu prognóstico é muito bom.

Caso clínico: Mulher, 47 anos, referenciada ao serviço de urgência por dor abdominal epigástrica constante, com 15 dias de evolução, associada a anorexia e náuseas. Estudo analítico sem alterações e TC abdominal revelando: “no corpo do pâncreas, volumosa formação de aspecto cístico, com 9,5 X 4 X 5 cm(...) lobulada, heterogénea, com áreas fluídas. Massa cística de aspecto complexo”, confirmada por RMN. Submetida a pancreatctomia corpo-caudal com esplenectomia total em bloco laparotómica. Alta ao 5º dia pós-operatório sem registo de intercorrências. O exame histopatológico revelou – neoformação com 10cm, centralmente cavitada, com áreas sólidas na periferia e hemorrágicas, correspondendo a **tumor sólido pseudopapilar do pâncreas**, imunohistoquímica positiva: citoqueratinas AE1/AE3 e 8/18, vimentina, NSE e receptores de progesterona.

Discussão: O SPT do pâncreas é um tumor raro. O quadro clínico mais comum é caracterizado por massa/tumefação abdominal palpável e dor abdominal inespecífica. O diagnóstico do SPT assenta em elementos de ordem clínica e nos exames de imagem. O tratamento cirúrgico consiste na pancreatctomia distal ou duodenopancreatctomia, laparoscópica ou laparotómica. Muito embora a ressecção cirúrgica possa ser curativa, a incapacidade de diagnosticar atempadamente estes tumores pode atrasar o tratamento adequado, aumentando assim a morbimortalidade.

Palavras-chave: *tumor sólido pseudopapilar pâncreas, diagnóstico, abordagem cirúrgica, prognóstico.*

ABSTRACT

Introduction: Solid pseudopapillary tumors of the pancreas (SPT) is a rare entity, representing about 1-2% of all primary tumors of the pancreas. It affects women in their second or third decade. These tumors have a low malignant potential and prognosis is very good.

Methods: Female, 47 years, referred to the emergency department for epigastric pain constant, with 15 days of evolution, associated with anorexia and nausea. Analytical study without changes and abdominal CT revealed “in the body of the pancreas, massive formation of cystic appearance with 9.5 X 4 X 5 cm(...) lobulated, heterogeneous areas with fluid. Cystic mass in appearance but complex”, as confirmed by NMR. Submitted to laparotomic distal pancreatctomy with total splenectomy. Discharged on the 5rd day, with a



good postoperative evolution. Histopathology revealed “neof ormation 10cm centrally cavitated, with solid areas in the periphery and hemorrhagic, accounting for pseudopapillary solid tumor of the pancreas, immunohistochemistry positive: cytokeratin AE1/AE3, 8 / 18, vimentin, NSE and progesterone receptors.

Discussion: The SPT of the pancreas is a rare tumor. The most common clinical picture is characterized by mass / swelling palpable abdominal and abdominal pain.

The diagnosis of PTSD based on factors, clinical and imaging studies. Surgical treatment consists of distal pancreatectomy or pancreaticoduodenectomy, laparoscopy or laparotomy. Although surgical resection can be curative, the failure to timely diagnose these tumors may delay proper treatment, thereby increasing mortality.

Keywords: *solid pseudopapillary pancreatic tumor, diagnosis, surgical treatment, prognosis.*

INTRODUÇÃO

Os tumores sólidos pseudopapilares do pâncreas (SPT) são uma entidade internacionalmente aceita desde a revisão da classificação da OMS em 1996. São tumores raros, representando cerca 1-2% de todos os tumores primários de pâncreas. Podem igualmente ser classificados como neoplasia papilar cística, tumor sólido-cístico ou tumor de Gruber-Frantz.

A maioria destes tumores afecta mulheres jovens, na segunda ou terceira década, sendo raramente observados em crianças.

O quadro clínico mais comum é caracterizado por massa/tumefação abdominal palpável e dor abdominal inespecífica.

O diagnóstico do SPT assenta em elementos de ordem clínica e nos exames de imagem, tais como ecografia, TC, RMN, colangiopancreatografia retrógrada endoscópica (CPRE), ecoendoscopia (EUS) e, em alguns casos, a biópsia guiada por ecoendoscopia (EUS-FNA). [1,3,5] O tratamento de eleição, na maioria dos casos, consiste na abordagem cirúrgica: pancreatectomia distal ou duodenopancreatectomia, para lesões proximais, por via laparoscópica ou laparotómica. Esses tumores têm um baixo potencial maligno e seu prognóstico é muito bom ao contrário de outros tumores do pâncreas.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 47 anos, referenciada ao serviço de urgência em Maio de 2010 por apresentar

dor abdominal epigástrica constante, com 15 dias de evolução, associada a anorexia e náuseas. A palpação abdominal não revelava massas palpáveis. Tinha recorrido ao seu médico assistente que solicitou ecografia abdominal onde foi documentada: “...Na região ventral do corpo do pâncreas, denota-se formação cística com cerca de 3 cm”. Antecedentes pessoais de obesidade, histerectomia há 4 meses (leiomiomas) e cesariana.

Na admissão de urgência efectuou estudo analítico que não revelou quaisquer alterações. A TC abdominal revelou: “no corpo do pâncreas uma volumosa formação de aspecto cístico, com $9,5 \times 4 \times 5$ cm. Apresenta-se como uma formação ligeiramente lobulada, heterogénea, com áreas fluídas de baixa densidade e outras mais densas; sem calcificações – massa cística de aspecto complexo”.

Orientada para consulta de Cirurgia com persistência da sintomatologia tendo complementado o estudo diagnóstico com RMN abdominal onde se constatou: “volumosa formação nodular no parênquima pancreático, com 94 mm de maior diâmetro, localizada entre a cauda e o corpo, com áreas sólidas e líquidas no seu interior, a ponderar-se o estudo cito-histológico.” (Figura 1).

Perante os aspectos imagiológicos acima mencionados, a doente foi proposta para tratamento cirúrgico. Submetida a pancreatectomia corpo-caudal com esplenectomia total em bloco por via laparotómica. Admitida na Unidade de Cuidados Intensivos no pós-operatório imediato (em virtude da agressividade cirúrgica) com alta desta unidade no 1º dia. Evolução



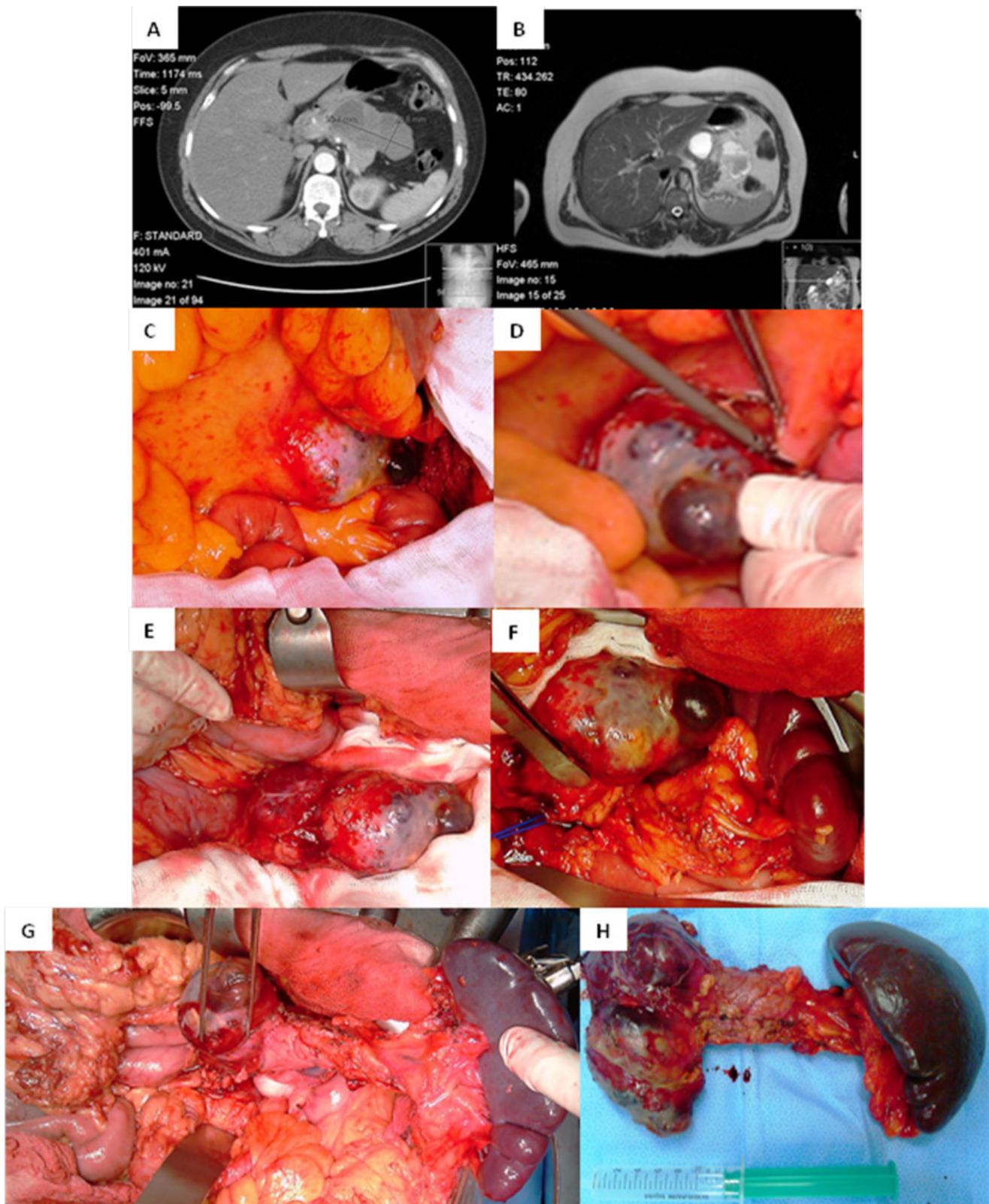


Figura 1 – Aspectos imagiológicos do tumor pseudopapilar do pâncreas: A e B correspondem a TC e RMN, e intra-operatórios da pancreatectomia corpo-caudal com esplenectomia total em bloco (C-E: relação do SPT com o mesocólon transverso e seu acesso; F-G: relação do SPT com os vasos mesentéricos superiores e H: peça cirúrgica englobando corpo e cauda do pâncreas e baço



favorável durante o internamento com alta hospitalar ao 5º dia pós-operatório sem registo de intercorrências. O exame histopatológico revelou “segmento pancreático corpo-caudal com 12cm, identificando-se na região mais proximal neoformação com 10cm de diâmetro, centralmente cavitada, com áreas sólidas na periferia e hemorrágicas, correspondendo a tumor

sólido pseudopapilar do pâncreas, microscopicamente e limitadamente infiltrativo, sem outros critérios de malignidade. Exérese cirúrgica completa com positividade na imunohistoquímica para citoqueratinas AE1/AE3 e 8/18, vimentina, NSE e receptores de progesterona. (Figura 2).

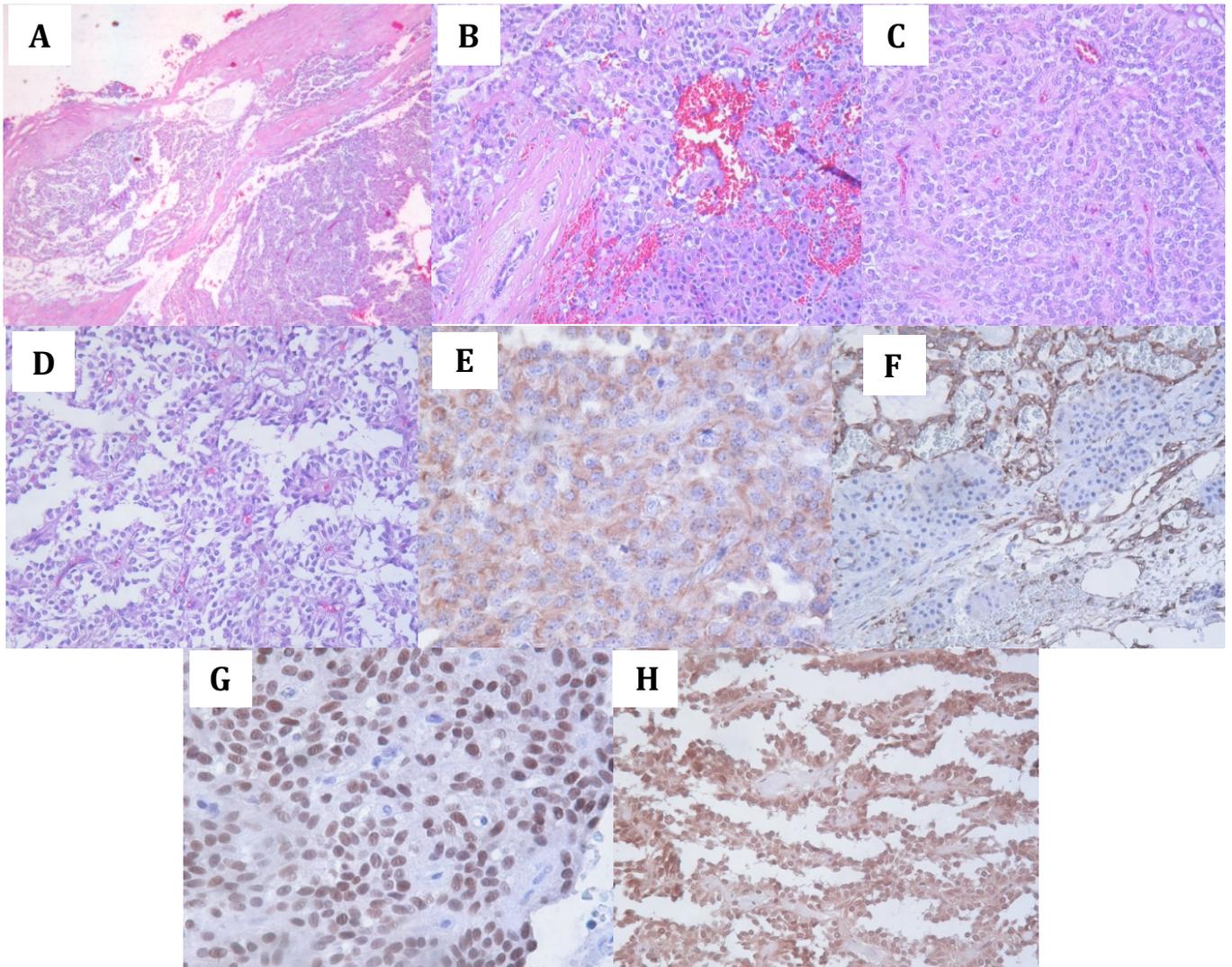


Figura 2 – Aspectos histopatológicos do tumor pseudopapilar do pâncreas: A-D em coloração eosina-hematoxilina e imunohistoquímica (E-citoqueratinas; F-vimentina; G-NSE; H-receptores de progesterona).



DISCUSSÃO

Em virtude do aumento da utilização dos meios auxiliares de imagem, a maioria das lesões císticas pancreáticas constituem achados incidentais (incidentalomas). [3]

As lesões císticas do pâncreas podem ser congénitas, inflamatórias ou neoplásicas. Cerca de 90% das lesões neoplásicas englobam as neoplasias císticas serosas ou mucinosas. Os restantes 10% correspondem a outras lesões como SPT, tumor neuroendócrino, cistadenocarcinoma seroso e linfangioma. [1,3]

O SPT é um tumor raro que afecta principalmente mulheres jovens. São tumores de crescimento lento, com comportamento indolente como se retratou no nosso caso. Estes tumores estão normalmente localizados no corpo e cauda do pâncreas. A maioria atinge dimensões consideráveis, em média 6-7cm, altura em que manifestam sintomatologia, tal como dor abdominal (47%) e massa palpável (35%). Inicialmente surgem como massas sólidas nas quais existem diminutos vasos que vão sofrendo alterações degenerativas na região mais distal, permanecendo proximalmente intactos, daí advindo o padrão pseudopapilar e espaços quísticos, tal como no caso.

O diagnóstico assenta nas manifestações clínicas e nos meios auxiliares de diagnóstico, como ecografia, TC, RMN, CPRE, EUS e, em alguns casos, a biópsia guiada por ecoendoscopia (EUS-FNA). [1,3,5] Na TC, os SPT surgem como lesões hipodensas, cuja parede fibrosa que se demarca do pâncreas normal circundante. Estas lesões têm baixo potencial maligno. Muito embora os achados imagiológicos sejam suficientes para prosseguir para a abordagem cirúrgica, opta-se por realizar, em alguns casos, a EUS-FNA. Esta pode possibilitar o diagnóstico pré-operatório e auxiliar na via de abordagem cirúrgica a utilizar. Não obstante a essas vantagens, a taxa de falsos negativos na EUS-FNA é elevada devido à escassez da amostra celular, na maioria dos cistos, ou da sua diluição, como resultado da comunicação com os ductos pancreáticos. [1] Quando existe suspeita de malignidade localizada no corpo do pâncreas ou cauda, passível de

cirurgia, a EUS-FNA não está recomendada. No caso clínico apresentado, optou-se por não efectuar EUS-FNA previamente à cirurgia. A análise bioquímica do líquido cístico muitas vezes é mais útil do que a análise citológica: doseamento de mucina, amilase e antigénio carcinoembrionário (CEA: o melhor teste para diferenciação de neoplasias serosas e mucinosas, elevado nas últimas).

Os “guidelines” vigentes preconizam o *follow-up* clínico e imagiológico (semestral ou anual) para os incidentalomas assintomáticos inferiores a 3 cm em virtude do baixo risco de malignidade oculta (3,3%). No entanto, a cirurgia é recomendada para uma lesão cística > 3cm, associada a um componente sólido num doente sintomático, ou se esta apresenta natureza mucinosa (consideradas pré-malignas). A abordagem cirúrgica também é preconizada se surgem sintomas ou se o cisto mostra um aumento progressivo no tamanho. [1,2,3]

No caso apresentado optou-se pela pancreatectomia corpo-caudal com esplenectomia total em bloco dado o tamanho da lesão e sua localização.

Frequentemente nos tumores de maiores dimensões podem visualizar-se extensas áreas de necrose sendo que o tecido pancreático preservado pode ser encontrado na periferia do tumor, abaixo da cápsula fibrosa. Apresenta um padrão sólido monomórfico com esclerose sendo que centralmente se denota um padrão pseudopapilar.

A invasão vascular e perineural, o padrão de crescimento difuso, a necrose tumoral extensa, a atipia nuclear significativa e a alta taxa mitótica da peça cirúrgica são critérios de malignidade, salientando-se nesses casos a vantagem da abordagem multidisciplinar e o papel do tratamento adjuvante ou paliativo (doentes R₁).

Os marcadores imunohistoquímicos preconizados como consistentemente positivos para o SPT são a α 1-antitripsina, α 1-antiquimotripsina, enolase específica dos neurónios (NSE), vimentina e receptores de progesterona. As citoqueratinas são detectadas em 30-70% dos casos. Tais achados poderiam inferir que o SPT tem origem nas células epiteliais primiti-



vas do pâncreas, com predomínio de características exócrinas, mas com persistência da capacidade de dualidade de diferenciação (endócrina e exócrina). A presença de receptores de progesterona e predomínio no sexo feminino prende-se com o facto de ser um tumor hormono-dependente. A lesão descrita no nosso caso revelou microscopia e imunohistoquímica compatíveis com SPT sem cumprir critérios de malignidade.

Muito embora a morbi-mortalidade possa ser baixa em alguns centros, frequentemente as ressecções pancreáticas estão associadas a várias complicações. A taxa de complicação varia de 30% a 40% na maioria dos estudos. Dentre as mais frequentes destacam-se a fístula pancreática, infecção da ferida e

hérnia incisional. A taxa de mortalidade é de 2% a 5%. [1,2,4]

Apesar do SPT ser localmente invasivo, raramente é metastático. O prognóstico é excelente, com uma taxa de cura de quase 100% os casos não metastizados. A sobrevida é longa, mesmo nos casos de doença avançada, em virtude do tratamento oncológico adjuvante e da abordagem multidisciplinar. [5]

Conclui-se portanto que o SPT do pâncreas é um tumor raro, com predomínio em mulheres jovens sendo de crucial importância o seu diagnóstico. Muito embora a ressecção cirúrgica possa ser curativa, a incapacidade de diagnosticar atempadamente estes tumores pode atrasar o tratamento adequado, aumentando assim a morbimortalidade.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. H'ng MWC, Kwek JW, Liau KH, Vu CKF. Cystic pancreatic lesions: a pictorial review and management approach. Singapore Med J 2010; 51(8): 668-675.
2. Dennis ZW, Ng MBBS, Brian KP Goh, Elizabeth HW Tham, Stephanie M Young, London Lucien PJ Ooi, FAMS. Cystic Neoplasms of the Pancreas: Current Diagnostic Modalities and Management. Ann Acad Med Singapore 2009; 38:251-9.
3. Michael P. Federle, Kevin M. McGrath. Cystic Neoplasms of the Pancreas. Gastroenterol Clin N Am 2007, 36: 365-376.
4. Sushanth Reddy, Christopher L. Wolfgang. Benign Pancreatic Tumors. Surg Clin N Am 2007; 87: 1359-1378.
5. Carlos E Parra-Herran, Mónica T Garcia, Loren Herrera, Pablo A Bejarano Cystic Lesions of the Pancreas: Clinical and Pathologic Review of Cases in a Five Year Period. JOP. J Pancreas (Online) 2010; 11(4):358-364.

Correspondência:

DIANA TEIXEIRA
teixeira.diana@gmail.com

Data de recepção do artigo:

20/03/11



Diana Teixeira, Ricardo Moreira, Jorge Magalhães, Manuel Ferreira, Carlos Alpoim